Rev int sc méd. vol 13, n°3, 2011, pp 43-47
© EDUCI 2011

DERMATOFIBROSARCOME DE DARIER FERRAND DE SIÈGE ABDOMINAL : PRISE EN CHARGE SECONDAIRE D'UN CAS

ABDOMINAL LOCALIZATION OF DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS: SECONDARY MANAGEMENT OF ONE CASE

ALLAH KC, KOSSOKO H, ASSI DJÉ BI DJÈ V.

Service de Chirurgie Plastique, Reconstructrice et Esthétique, Chirurgie de la Main et Brûlologie CHU de Treichville ; 01 BP V 3 Abidjan 01 - Côte d'Ivoire

Correspondance: Allah KC (E-mail : allahkchristophe@yahoo.fr)

RÉSUMÉ

Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand est un sarcome cutané de faible grade de malignité. Il se caractérise par des récidives fréquentes en rapport avec une exérèse initiale histologiquement incomplète ; d'où la multiplicité des prises en charge secondaires.

Les auteurs rapportent la prise en charge secondaire d'un dermatofibrosarcome récidivé de la paroi abdominale et présentent une revue de la littérature. L'exérèse réalisée en seconde intention a été aussi large que possible. La réfection pariétale faite par suture directe est facilitée par l'élasticité de la peau abdominale. Trois ans après l'exérèse, il n'y a aucun signe de récidive locale.

Mots-clés : Dermatofibrosarcome, Abdomen, Chirurgie

SUMMARY

Dermatofibrosarcoma protuberans is a low malignancy grading cutaneous sarcoma. It is characterized by frequency of recurrences in relation of insufficient histological resection. That is the reason of full secondary management of this pathology.

The authors are reported secondary management of recurrences of dermatofibrosarcoma protuberans on the abdomen. Surgical management was sufficient. Reconstruction is realised by suture witch as been facilitated by the elasticity of abdominal skin. Three years later we have not seen any recurrence.

Key words: *Dermatofibrosarcoma, Abdomen, Surgery*

INTRODUCTION

Degos avait défini le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand ou dermatofibrosarcoma protuberans de Hoffman comme étant une tumeur conjonctive dermique à cellules fusiformes plus ou moins proche par sa structure histologique des tumeurs sarcomateuses mais qui s'oppose aux fibrosarcomes vrais primitifs par son origine toujours cutanée, et par son évolution lente. Exceptionnellement, et à un stade tardif, elle peut subir une transformation sarcomateuse franchement maligne métastasiante[1]. Elle se caractérise par des récidives fréquentes en rapport avec une exérèse initiale histologiquement incomplète ; d'où la multiplicité des prises en charge secondaires.

Les auteurs rapportent la prise en charge secondaire d'un dermatofibrosarcome récidivé de la paroi abdominale. L'exérèse réalisée en seconde intention a été aussi large que possible. La réfection pariétale s'est faite par suture directe. Trois ans après l'exérèse, il n'y a aucun signe de récidive locale.

I- CAS CLINIQUE

Madame O. Danh., 43 ans, multigeste et multipare, était admise dans le service de chirurgie plastique en 2008 pour la prise en charge d'une tumeur de la paroi abdominale.

La malade aurait été opérée d'une tumeur semblable en 1995 par un chirurgien orthopédiste. L'exérèse initiale avait emporté quatre fragments tumoraux dont le plus grand recouvert d'un lambeau cutané mesurait 9 cm x 4 cm x 1 cm, et le plus petit, 2 cm x 1 cm x 0,5 cm. L'analyse histologique avait révélé un dermatofibrosarcome de la paroi abdominale sans signe de malignité. La malade n'avait bénéficié d'aucun suivi postopératoire.

En 2007, douze ans après la première exérèse, une nouvelle tumeur était apparue dans la cicatrice opératoire. Elle se caractérisait par l'augmentation rapide de sa taille et la présence d'une ulcération ; ce qui avait motivé la consultation en chirurgie plastique au mois de février 2008.

La tumeur était située dans la région paraombilicale droite et hypogastrique (figure 1).

Elle était ferme, adhérente à la peau, et constituée :

d'une grande tumeur de taille 7 cm x 5 cm, rougeâtre, siège d'une ulcération et douloureuse à la palpation, d'une petite tumeur de 2 cm de diamètre, arrondie et ferme, et d'un placard induré péritumoral.



Figure 1 : Tumeur multinodulaire. Aspect préopératoire
Preoperative view of the tumour

La malade était affaiblie au plan psychologique. Son état général était bon.

Treize années après l'exérèse initiale qui était certainement incomplète, une nouvelle exérèse avait été réalisée dans notre service le 14 février 2008. Cette seconde exérèse était aussi large que possible en surface et en profondeur jusqu'à l'aponévrose des droits qui était restée intacte, emportant en bloc l'induration cutanée, la tumeur ulcérée et le nodule satellite, le tout dans un lambeau cutané de 16,5 cm de grand axe.

La reconstruction de la paroi était réalisée par suture directe facilitée par l'élasticité de la peau abdominale, en deux plans ; un plan sous-cutané de rapprochement au vicryl 3/0, puis cutané par des points séparés de type Blair Donati au prolène 3/0, sur un drain de Redon aspiratif.

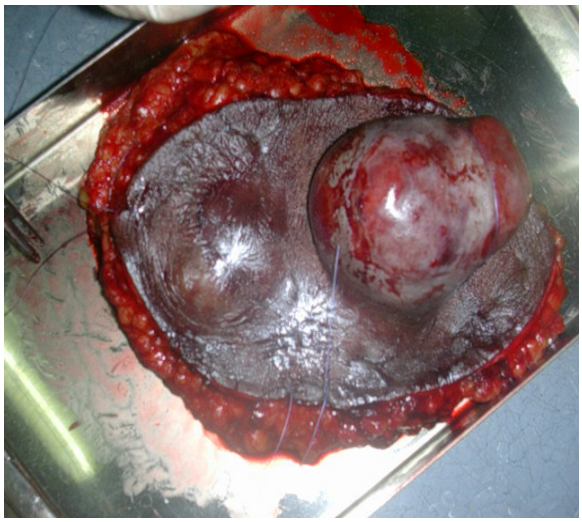


Figure 2 : Pièce opératoire avec des repères d'orientation.
Operative appearement of the tumour

La pièce opératoire (figure 2) comportant des repères d'orientation était transmise au laboratoire d'anatomie pathologie fixée au formol. L'examen histologique décrivait ce qui suit :

Macroscopie : Lambeau cutané de 16,5 cm de grand axe présentant une tumeur polypoïde de 7 cm avec un pédicule de 3 cm. A l'ouverture, il s'agit d'un nodule blanc grisâtre.

Microscopie : Les plans de coupe examinés ont intéressé une masse tumorale nodulaire de siège dermique et hypodermique, à limite supérieur nette et séparée de l'épiderme qui est normal. La lésion est constituée par une prolifération cellulaire fusiforme d'architecture fasciculée ou tourbillonnante. Les noyaux sont arrondis ou ovalaire peu atypique.

Conclusion : Aspect histologique de dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand sans signe de malignité. L'exérèse est passée en zone saine en surface et en profondeur.

Les suites opératoires immédiates étaient simples. La malade était revue tous les mois. Le contrôle réalisé le 14 février 2011, trois ans après l'exérèse de seconde intention avait montré une cicatrice abdominale plane et linéaire sans signe de récidive visible.

Tableau I : Comparaison des localisations des séries importantes de DFS. *The localization of dermatofibrosarcoma*

Localisations	Taylor (1962)	Burkhardt (1966)	Mac Peak (1977)	Petoin (1985)	Joucdar (2001)
Extrémité céphalique					
- Scalp	12	6	1	7	5
- Face	3	6	2	9	1
- Cou	2	2	1	1	3
Tronc					
- Thorax	12	6	13	13	4
- Abdomen	23	12	17	17	17
- Région inguinale	23	5	11	16	13
Membre supérieur (Epaule comprise)	25	12	21	29	16
Membre inférieur	15	7	14	4	22
Total	115	56	80	96	81

III- DISCUSSION

L'histoire de notre malade est en tous points identique à celle rapportée par la plupart des auteurs. L'évolution de la maladie a été longue. Douze années séparent l'exérèse primaire certainement incomplète et sans suivi postopératoire de la récidive locale, d'autant plus que l'histologie initiale était en faveur d'un dermatofibrosarcome.

Le dermatofibrosarcome est une tumeur mésenchymateuse, dermique, grave :

d'une part par sa malignité locale en surface et en profondeur, attestée par la fréquence des récidives. Le risque de récidive n'est jamais nul avec le dermatofibrosarcome disaient Revol et Verola[2]. Joucdar et al.[3] ont rapporté 7,6% de récidives après une chirurgie primaire bien conduite.

d'autre part, par sa transformation à plus ou moins long terme, en une forme fibrosarcomateuse. La forme maligne du dermatofibrosarcome métastase dans 15% des cas selon Diedhiou et al[4]. La dégénérescence fibrosarcomateuse semble corréler avec la multiplicité des récidives[2]. Cependant il faut savoir distinguer les nodules à distance correspondant à un «marcottage» tumoral, des métastases vraies, comme le préconise Pétoin cité par Joucdar[3].

Les formes malignes nécessitent un bilan radiologique à la recherche de localisations secondaires lymphatiques ou systémiques.

Le dermatofibrosarcome est un sarcome cutané de faible grade de malignité[3,5]. Il représente 0,1% des cas des tumeurs cutanées malignes. Son incidence actuelle est de 0,03 à 0,05 pour 100 000 personnes selon Degardin et al.[6]. Pour ces auteurs, le dermatofibrosarcome métastase rarement mais sûrement à distance dans moins de 5%. Il s'agit d'une tumeur cutanée rare. La rareté de la lésion explique le nombre faible de cas dans les séries publiées.

L'étiopathogénie du dermatofibrosarcome reste un mystère. Il est le plus souvent acquis. Les traumatismes répétés ont été incriminés par certains auteurs[7,8]. Il n'est pas rare de voir se développer un dermatofibrosarcome sur une cicatrice de brûlure[7] ou raciale[8]. L'hérédité a été évoquée par certains auteurs[9,10]. Le dermatofibrosarcome est rare chez les enfants, mais son existence est certaine. Les cas congénitaux pédiatriques du dermatofibrosarcome déjà rapportées seraient en rapport avec le gène de fusion COL1A1-PDGF ß lié à la translocation des chromosomes 17 et 22[9]. Cette translocation

spécifique entre les chromosomes 17 et 22 associée au dermatofibrosarcome serait présente dans 95% des cas selon Revol et Verola[2].

Le dermatofibrosarcome est une pathologie ubiquitaire. Elle touche aussi bien les sujets de race blanche que ceux de race noire. Cependant il a été rapporté dans 95,45% des cas chez les sujets mélanodermes par Kasse et al.[1]. Le dermatofibrosarcome est une tumeur localisée et bénigne. Ses siéges préférentiels sont le tronc, la racine des membres et la région cervicocéphalique comme l'indiquent les données du tableau I des séries les plus importantes actuellement rapportées. Degardin et al.[6] ont rapporté respectivement 47% des cas pour le tronc, 38% des cas pour la racine des membres et 15% des cas pour la région cervicocéphalique. Razafindrabe et al.[5] ont rapporté 10 cas de dermatofibrosarcomes au tronc sur 21, soit 47%. Pour Timbo et[8], la localisation faciale représente 1,4% de l'atteinte de l'extrémité céphalique. Le cas que nous rapportons est situé au niveau de l'abdomen donc du tronc, chez une patiente de la quarantaine. Le dermatofibrosarcome est une pathologie de l'adulte entre la troisième et la quatrième décennie de la vie. Il est plus fréquent chez les sujets de sexe masculin[6,7,10]. Kasse et al.[1] n'ont pas trouvé de différence significative entre les deux sexes.

Les signes cliniques ne sont pas univoques. Il peut s'agir de macule, de plaque dermique, de nodule isolé ou de placard multinodulaire. Cependant, il se présente le plus souvent comme un nodule saillant de quelques millimètres à quelques centimètres. La palpation est indolore. La tumeur est habituellement de consistance ferme. La peau sus-jacente peut être d'aspect normal, de coloration grisâtre ou rose brune, ou ulcérée en cas de traumatisme. Le diagnostic de certitude reste histologique bien souvent, après plusieurs récidives. La douleur retrouvée dans le cas présent pourrait s'expliquée par la présence d'une ulcération au sein de la tumeur de grande taille.

Le traitement du dermatofibrosarcome est chirurgical. Le consensus concernant la supériorité et l'efficacité de la chirurgie est sans équivoque. Cependant la marge optimum d'exérèse n'est pas actuellement connue. Même si Behbahani et al.[11] proposent la réduction de cette marge à 3 cm, l'attitude qui nous semble logique est celle de Revol et Verola[2]. Pour ces auteurs, la marge d'exérèse doit passer à 1 ou 2 cm de la dernière cellule tumorale visible sur les coupes histologiques, donc des «pseudopodes» histologiques ; ce qui nécessite d'avoir un typage histologique extemporané. En effet ces pseudopodes sont invisibles à l'œil nu, ce qui constitue une difficulté au plan clinique. L'extension de la tumeur peut se faire en profondeur, au-delà de l'aponévrose[1], atteindre le muscle[12], voire le périoste[13]. Dans notre cas, l'exérèse a été aussi carcinologique que possible emportant en monobloc la tumeur et la zone cellulaire péritumorale. Histologiquement, l'exérèse est passée en zone saine en surface et en profondeur, d'où l'absence de récidive à deux ans et six mois postopératoire ; ce qui concorde avec la thèse de Revol et Verola[2] relative aux pseudopodes histologiques. La reconstruction de la vaste perte de substance laissée après notre exérère est facilitée par l'élasticité de la peau abdominale, qui a permis une suture primaire sans tension. Ce procédé simple de fermeture cutanée peut faciliter une éventuelle reprise chirurgicale en cas de récidive. Quoi qu'il en soit, lorsque la suture directe n'est pas possible, la couverture de la perte de substance peut être réalisée par des procédés plastiques tels, la cicatrisation dirigée, les greffes cutanées en passant par des lambeaux locaux, régionaux, à distance, libres ou semi-libres microchirurgicaux, et même par l'usage de la technique de l'expansion cutanée par prothèse gonflable. Cependant, devant le risque élevé de récidive, l'absence de marges de sécurité et la nécessité d'une surveillance au long cours, la réalisation de lambeaux pourrait être différée jusqu'à la confirmation histologique des marges saines d'exérèse.

CONCLUSION

Le dermatofibrosarcome est un sarcome cutané majoritairement bénin nécessitant des exérèses parfois étendues et mutilantes. Le risque de récidive n'est jamais nul et oblige à une surveillance postopératoire régulière et longtemps poursuivie. En effet la prévention de la transformation sarcomateuse pourrait améliorer le pronostic de cette tumeur aux limites floues.

RÉFÉRENCES

1 – Kasse A., Dieng M., Deme A., Fall M.C., Drabo B., Timbely G., Diop P.S., Betel E., Dembele M., Ndaw D., Sagna C., Toure P. Les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand. A propos de 22 cas et revue de la littérature. Med. Afr. Noire. 1999,46(4) :222-227

2 – Revol M., Verola O. Commentaires de l'article : «Vers une réduction des marges latérales dans les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand ? Etude rétrospective de 34 cas.» Ann. Chir. Plast. Esthét. 2005,50 :186-188

3 - Joucdar S., Kismonne H., Boudjemia F., Bacha D., Abdel L. Les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand. Analyse rétrospective de 81 cas sur dix ans (1983-1994). Ann. Chir. Plast. Esthét. 2001,46 :134-40

4 - Diedhiou A., Larsimont D., Vandemeyer E., Andry G., De Saint Aubain Somerhausen N. Variante fibrosarcomateuse du dermatofibrosarcome protuberans : à propos de 4 cas. Ann. Pathol. 2001,21(2) :164-167

5 – Razafindrabe J.A.B., Ricard A.S., Majouffre-Lefebvre C., Siberchicot F. Importance de la chirurgie dans le traitement des dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand. Rev. Trop. Chir. 2007,1 :52-53

6 – Dégardin N., Delesalle F., Mortier L., Duquennoy-Martnot V. Chirurgie des tumeuurs cutanées. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). Techniques chirurgicales - Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, 45-140,2009.

7– ElMrini A., Boutayeb F., Agoumi O., Souhail S.M., Daoudi A., ElIbrahimi A., Loudiyi D., Ameziane I. Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand (à propos d'un cas). Rev. Mar. Chir. Orthop. Traumato. 2005 ,24 :40-41

8 – Timbo S.K., Merol J.C., Solans T., Labrousse M., Lebas F.A., Chays A. Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand. A propos d'un cas de localisation faciale. Med. Afr. Noire 2010,57(1) :45-50

9 - Kostrzewa E., Beylot-Barry M., Vergier B., Pedeutour F., Beylot C. Dermatofibrosacome atrophique multifocal à début pédiatrique. Ann. Dermatol. Vénéréol. 2006,133(4) :359-361

10 – Moumine M., Armani A., ElKbabri M., Dandane M.A., ElAlami Z., ElMdhi T., Rzin A., Gourinda H. Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand congénital: un cas pédiatrique. Rev. Stomatol. Chir. Maxillo-Fac. 2008,109(6) :393-395

11 – Behbahani R., Patenotre P., Capon N., Martinot-Duquennoy V., Kulik J.-F., Piette F., Pellerin P. Vers une réduction des marges latérales dans les dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand? Etude rétrospective de 34 cas. Ann. Chir. Plast. Esthét. 2005,50 :179-185

12 – Gattoni M., Tiberio R., Angeli L., Bornacina G., Boggio P., Annali G., Giacalone A., Cristina S., Leigheb G. Dermatofibrosarcome de Darier –Ferrand: traitement par la technique chirurgicale de Tübingen (31 cas). Ann. Dermatol. Vénéréol. 2007,134(1) :31-34

13 - Cornet L., Richard-Kadio M., Ba-Zézé V., Kossoko H., Boni N., Casanelli J. M., N'guessan H. A. Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand du front. Exérèse large crâniocutanée suivie de plastie du cuir chevelu. Med. Trop. 1992,52(4) :385-388